Aus der Medizinischen Poliklinik der Universität Breslau.
Leiter: Professor Dr. Bittorf.

Pluriglanduläre Insufficienz der Drüsen mit innerer Sekretion bei einem Fall von sporadischem Kretinismus mit Dystrophia adiposogenitalis.

Auszug

aus einer Schrift zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde bei der Medizinischen Fakultät der Schlesischen Friedrich Wilhelms-Universität zu Breslau

vorgelegt von

Maximilian Siebner,
Arzt.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Breslau 1921.

Druck der Breslauer Genossenschafts-Buchdruckerei, E. G. m. b. H.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Friedrich Wilhelms-Universität zu Breslau.
Berichterstatter: Professor Dr. Bittorf.

Eine reine pluriglanduläre Insufficienz mit Hypofunktion der meisten endokrinen Drüsen kennzeichnet die multiple Blutdrüsensklerose Faltas, bei der Schilddrüse, Hypophyse, Geschlechtsdrüsen, Nebennieren ergriffen sind. Ein ähnliches Bild, bei dem zum mindesten sicher die Drüsentrias (Schilddrüse, Keimdrüsen, Hypophyse befallen ist, das aber nicht wie die meisten veröffentlichten Fälle der multiplen Blutdrüsensklerose erst nach der Pubertät, sondern bereits in den ersten Lebensmonaten mit seinem schon deshalb ganz anderen Symptomenkomplex einsetzt, kam zur Beobachtung in der Medizinischen Poliklinik der Universität Breslau in dem 18 Jahre alten Oskar W. aus Breslau.

Familienanamese o. B. Den Eltern fiel schon frühzeitig die Dicke des Kindes, die trockene Haut, die Stuhlverstopfung, das körperliche und geistige Zurückbleiben auf. Seit 6 Jahren kein weiteres Längenwachstum des Knaben, nur Zunahme des Körperumfanges. Die geschlechtliche Erregbarkeit fehlt.

Bei der Untersuchung fällt die kleine, plumpe Gestalt, der proportionierte Zwergwuchs auf, Gesichtshaut und Augenlider elastisch-ödematös geschwollen, Lidspalten eng, quere Falten auf der Stirn. Nase breit und dick, Nasenwurzel eingezogen, Lippen aufgeworfen. Stumpfer, teilnahmsloser Gesichtsausdruck, Hals kurz und breit, Schilddrüse nicht tastbar, Haut dick und trocken. Am Nacken und Bauch zahlreiche Narben bezw. Pigmentierungen. Der Gang wie alle Bewegungen ist schwerfällig und unsicher. Fettansammlung findet sich vor allem auf Hüften, Nates, Mons veneris, Nacken, Außenseite der Oberschenkel.

Hoden haselnußgroß, Penis unterentwickelt. Kopfhaar stark und struppig. In Bartgegend, in Achselhöhlen und am Genitale fehlt die Behaarung gänzlich. Genu valgum beiderseits. Herz etwas nach beiden Seiten verbreitert, 2. Aortenton laut, fast klingend. Lunge o. B. Abdomen, Urin, neurologischer Befund, Augenuntersuchung, Hörprüfung o. B., nur Kremasterreflex schwer auslösbar. Körpertemperatur 35,6, Puls 60, Atemzüge 20 i. d. Min., Puls wenig gespannt, klein, regelmäßig. Blutdruck 90 R. R., Lymphocytose, Hgl. 60 %, Färbeindex 0,7. Etwas gesteigerte Blutgerinnungsfähigkeit. Wa. negativ, Pirqu. negativ. Die Röntgenplatte des Thorax ergibt faßförmigen Bau desselben, geringe Dilatation des Herzens nach links und rechts, Aorta etwas verbreitert, hochstehender Knopf. Lungen o. B., Thymus nicht sichtbar. Die Röntgenplatte des Schädels zeigt die Sella turcica vergrößert und vertieft, die Aufnahme des Handskeletts eine Hemmung der Verknöcherungsprozesse, Offenbleiben der Epiphysenfugen. Elektrokardiogramm o. B. Die elektrische Untersuchung ergab eine Erhöhung des Leitungswiderstandes der allgemeinen Decke. Das Gewicht des Patienten beträgt 43,5 kg, die Körperlänge 132 cm. Die Psyche des Kranken ist infantil, die Sprache schwerfällig. Auffällig ist noch die Müdigkeit, Apathie und Schlafsucht des Patienten.

Aus dem geschilderten Bilde ergeben sich für die Insufficienz der Schilddrüse folgende Symptome: Hemmung der Psyche, träge, energielose Bewegungen, schwerfällige Sprache, verkleinerte oder fehlende Schilddrüse, breite Nase, eingesunkene Nasenwurzel, dicke, trockene Haut, Hemmung aller Verknöcherungsprozesse, Verzögerung bezw. Stillstand des Längenwachstums, hartnäckige Obstipation, Neigung zu gesteigerter Blutgerinnungsfähigkeit, subnormale Temperatur. Wir haben also das Bild des sporadischen Kretinismus bezw. des kongenitalen Myxödems vor uns, da die krankhaften Erscheinungen schon in den ersten Wochen post partum eingesetzt haben.

Für die Erkrankung der Keimdrüsen spricht die Unterentwicklung der äußeren Genitalien, die kleinen Hoden, das Fehlen der geschlechtlichen Erregbarkeit, die Fettsucht nach dem Typ der eunuchoiden Fettverteilung, die Anomalien in der

Behaarung, die Persistenz der Epiphysenfugen, die Verzögerung des Verknöcherungsprozesses, die Faltung der Stirnhaut, die schwere Auslösbarkeit der Kremasterreflexe, das genu valgum, die infantile Psyche.

Als drittes endokrines Organ zeigt sich durch die Erweiterung und Vertiefung des Türkensattels und das Bild der Dystrophia adiposogenitalis auch die Hypophyse ergriffen.

Auf eine beginnende Nebenniereninsufficienz weist vielleicht neben den Symptomen der Müdigkeit, der Schwäche, der Apathie, der niederen Körpertemperatur, dem auffallend wenig gespannten Puls, dem tiefen Blutdruck, der Anämie, der Lymphocytose vor allem die erst neuerdings in Erscheinung getretene Pigmentierung an Nacken und Bauch hin.

Funktionelle Störungen der übrigen endokrinen Organe ließen sich nicht feststellen.

In dem vorliegenden Falle, in dem die Störungen mehrerer endokriner Drüsen gleichzeitig auftreten, darf man wohl eine durch einen unbekannten Faktor (Anamnese, Wa, Pirquet negativ) verursachte Keimschädigung des hochwertigen endokrinen Systems annehmen, wobei in erster Linie sich Schilddrüse, Keimdrüsen, Hypophyse, in der neuesten Zeit der Beobachtung vielleicht auch die Nebennieren ergriffen zeigen. Längere Zeit fortgesetzte Schilddrüsenmedikation war erfolglos ein Zeichen, daß wir es nicht mit einem monoglandulären etwa durch die glandula thyreoidea bedingten Krankheitsbild zu tun haben, sondern daß eine pluriglanduläre Störung wahrscheinlich durch angeborene Bildungsanomalie vorliegt.